

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1921

THÈSE

N° 438

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Robert FARRUGIA

Né à Tunis, le 2 janvier 1893

Les Crânes des Nourrissons

Crânes mous et Crânes durs

Président : M. NOBECOURT, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, rue Racine, 15

1921

438

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1921

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Robert FARRUGIA

Né à Tunis, le 2 janvier 1893

Les Crânes des Nourrissons

Crânes mous et Crânes durs



Président : M. NOBECOURT, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, rue Racine, 15

1921

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESEUR : G. POUCHET
PROFESSEURS

	MM
Anatomie.	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie.	CH. RICHET
Physique médicale	ANDRÉ BROCA
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales.	MARCEL LABBE
Pathologie médicale	RENON
Pathologie chirurgicale.	LECENE
Anatomie pathologique.	LETULLE
Histologie	PRENANT
Clinique thérapeutique chirurgicale	PIERRE DUVAL
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène.	BERNARD
Médecine légale.	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
	ACHARD
Clinique médicale	WIDAL
	GILBERT
	CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la 1 ^{re} enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants.	NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	DUPRÉ
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux.	PIERRE MARIE
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
	DELBET
Clinique chirurgicale	GOSSET
	LEJARS
	HARTMANN
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	LEGUEU
	BAR
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE
	BRINDEAU
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	AUGUSTE BROCA
Clinique thérapeutique.	VAQUEZ
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie.	SEBILEAU

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ABRAMI	DUVOIR	LARDENNOIS	RATHERY
ALGLAVE	FIESSINGER	LELORIER	RETTERRER
BASSET	GARNIER	LEMIERRE	RIBIERRE
BAUDOUIN	GOUGEROT	LEQUEUX	RICHAUD
BLANCHETIERRE	GREGOIRE	LEREBoullet	ROUSSY
BRANCA	GUENIOT	LERI	ROUVIERE
CAMUS	GUILLAIN	LEVY-SOLAL	SCHWARTZ(A.)
CHAMPY	GUI LEMINOT	MATHIEU	TANON
CHEVASSU	HEITZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHIRAY	JOYEUX	MOCQUOT	TIFENEAU
CLERC	LABBE HENRI	MULON	VILLARET
DEBRE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	
DESMAREST	LANGLOIS	PHILIBERT	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE A MA MÈRE

A MES FRÈRES A MES SŒURS

A MES PARENTS A MES AMIS

A Monsieur le Docteur LESAGE

Médecin de l'Hôpital Hérold

*Qui fut pour nous le meilleur et le
plus bienveillant des maîtres et
qui nous a guidé dans la prépara-
tion de notre thèse, nous offrons
l'hommage de notre profonde et
respectueuse reconnaissance.*

A Monsieur le Professeur NOBÉCOURT

*Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse, nous présentons nos plus
respectueux remerciements.*

Les Crânes des Nourrissons

Crânes mous et Crânes durs

DÉVELOPPEMENT DES OS DU CRANE

Alors que la base du crâne se développe aux dépens d'un tissu cartilagineux, la caractéristique de la voûte osseuse crânienne est de dériver directement d'une ébauche conjonctive, la membrane ostéogène primordiale (Renaut) située entre le derme cutané et la pie mère. Cette membrane, fibro-cellulaire, feuilletée et exsangue, est formée de lamelles celluluses superposées, parallèles à la convexité du cerveau.

Le phénomène capital, dans la pré-ossification, est l'apparition d'un plan de vaisseaux à égale distance des faces supérieure et inférieure de la membrane. Les cellules migratrices qui cheminent dans ce canal central (cellules à osséine) pénètrent, par diapédèse, dans le plan moyen de la membrane feuilletée, qu'elles imprègnent d'osséine. Les fibres osséinisées ne tardent pas à se calcifier, constituant une lame moyenne ostéofibreuse homogène, qui reste bordée, sur ses deux faces, par des lamelles fibreuses parallèles.

La diapédèse des cellules à osséine devient bientôt impossible à travers la substance fondamentale calcifiée, et la préossification complète de la membrane exige un véritable remaniement de la lame ostéofibreuse homogène.

Les premiers vaisseaux ossificateurs (Havers primitifs) apparaissent aux points d'ossification. Partis du péricrâne et de la dure-mère, ils se dirigent vers le plan moyen de la lame ostéofibreuse et y cheminent en rayonnant vers la périphérie. Ils pénètrent la lame homogène sous forme de bourgeons vasculaires entourés d'une large bande de tissu conjonctif embryonnaire. Ils évident cette lame, la trouent, la morcellent, et la transforment en un système périostique arciforme (Renaut) dont les travées calcifiées limitent des aréoles semblables et égales (Prenant) remplies de moelle. Les aiguilles osseuses ainsi formées dans le plan moyen de la membrane, partent du point d'ossification et s'étendent excentriquement vers la périphérie, s'allongeant sans cesse, et agrandissant progressivement l'étendue en surface de la plaque osseuse primitive.

Toutes les plaques de la voûte présenteront, dans toute leur étendue, une lame moyenne de tissu spongieux. C'est l'os spongieux foetal.

Sans cesse en voie de remaniement, l'os crânien subit un double processus destructif et néoformatif. Pendant que se fait la vascularisation de l'assise médiane de la formation lamelleuse, il se reforme, au-dessus et au-dessous de cette assise, une lame ostéofibreuse pleine, et, au delà de celle-ci, des lamelles fibreuses paral-

lèles (Renaut). De sorte que, continuellement, les vaisseaux préossificateurs ont à renouveler leur travail ostéoclasique à l'égard des nouvelles couches ostéofibreuses homogènes qu'édifient les cellules à osséine auxquelles ils frayent un passage. Mais là s'arrête leur rôle. Obligés de remanier une plaque osseuse qui s'accroît sans cesse en surface et en épaisseur, ils sont incapables de l'ossifier réellement, de l'havériser. Même leur rôle préossificateur a des limites, et un moment arrive où les lamelles ostéofibreuses nouvelles cessent d'être évidées; alors cesse l'osséinisation des couches périphériques, et il ne se forme plus de nouvelles lames parallèles.

C'est alors que se fera le véritable remaniement de l'os, destiné à assurer sa rigidité et son accroissement en épaisseur, et l'ossification définitive sera périphérique et périostique. Ce sont les dernières lamelles parallèles externes et internes (péricrâne et dure-mère) qui représenteront ici les formations périostiques (Renaut) et donneront naissance aux deux tables de l'os. Les assises profondes de ces deux périostes se comportent comme des couches ostéogènes (Testut). Elles envoient dans la profondeur des bourgeons vasculaires (bourgeons ossificateurs vasculaires latéraux) qui se dirigent vers le plan moyen et érodent perpendiculairement l'os spongieux central, dont ils rompent successivement les diverses couches aréolaires. Entre les travées directrices et les vaisseaux préossificateurs vont se constituer des systèmes haversiens, avec lamelles osseuses concentriques.

A la partie centrale de l'os persiste du tissu spongieux qui n'est pas atteint par les bourgeons périostiques, et n'est pas havérisé. Cette portion de l'os spongieux central, dans laquelle ne s'est pas formé de tissu conjonctif, est vouée à la destruction, et se laissera détruire sans réagir (Nathan). L'action ostéoclasique des vaisseaux préossificateurs la réduira en diploé.

Finalement, l'os de la voûte sera représenté par deux lames périphériques de tissu compact limitant un diploé central. La différenciation du diploé et des tables se fait assez tardivement. Commencée dans le frontal de l'enfant de deux semaines, elle n'est complète qu'à six mois (Prenant). La table interne s'ossifie la première (Broca).

OSSIFICATION DES PARIÉTAUX

Les pariétaux sont le siège habituel des anomalies de l'ossification exocrânienne. Cette prédilection s'explique par certaines particularités de leur ossification.

D'origine exclusivement membraneuse, le pariétal se développe aux dépens d'un point d'ossification unique, central, duquel rayonnent des aiguilles osseuses régulièrement divergentes se prolongeant jusqu'aux bords de l'os, où elles se terminent en dents de peigne. Ces rayons osseux divergents sont réunis par des fibres conjonctives qui s'ossifieront plus tardivement, et sans aucune systématisation, d'où persistance fréquente et plus ou moins prolongée de fissures et d'espaces membraneux ou mal ossifiés.

Ilôt osseux circulaire, le pariétal est bordé, sur toute sa périphérie, de tissu membraneux (fontanelles et sutures). En outre, ce tissu membraneux se prolonge dans l'intérieur de l'os, entre les aiguilles osseuses, et ces espaces membraneux intra-osseux se comportent comme de véritables sutures. Quand l'expansion du cerveau rendra nécessaire l'accroissement en surface de la calotte crânienne, cet accroissement se fera, non seulement aux dépens des sutures et fontanelles, mais

encore aux dépens des fissures interosseuses qui s'agrandiront pour permettre l'écartement des rayons osseux. L'accroissement en surface des pariétaux n'est pas seulement périphérique et excentrique; il est aussi interstitiel (Manouvrier).

ÉTUDE PHYSICO-CHIMIQUE DES OS DU CRANE

« Au point de vue clinique, l'apparition des points
« d'ossification semble correspondre à une décompo-
« sition locale, par hydrolyse, du phosphore organi-
« que. L'acide phosphorique mis en liberté crée un
« appel de chaux pour se saturer, d'où calcification
« locale. » (Dorlencourt et Delort.)

La vascularisation de l'os est indispensable pour l'osséinisation. Ce sont les cellules à osséine qui transportent le phosphore.

Comme le fait remarquer Liénaux, l'os est un « complexe » d'osséine et de calcaire; l'une de ces substances ne peut y exister sans l'autre. Quand l'osséinisation s'arrête, la calcification cesse également. Inversement, l'absence de saturation par la chaux est suivie de la résorption de l'osséine non calcifiée. « L'osséine privée de
« sels calcaires ne peut avoir qu'une existence éphémère. » (Liénaux.)

Les matières minérales sont empruntées au sang. La chaux sature le phosphore, « mais il faut plus de chaux
« que d'acide phosphorique » (Liénaux). Or, c'est seulement dans les deux derniers mois de la vie intra-utérine que sa fixation se fait de façon appréciable. Le

foetus acquiert dans les deux derniers mois les huit dixièmes de la chaux qu'il contiendra à la naissance (Bar, Lesage). On comprend ainsi que, la naissance avant terme, créant un déficit considérable en matières minérales, soit une cause habituelle du retard de l'ossification crânienne.

Nous n'insisterons pas sur les analyses chimiques des os du crâne. Elles ont donné des résultats contradictoires. D'une manière générale, la dureté des os semble en rapport avec leur teneur en phosphate de chaux, mais elle dépend aussi de leur constitution histologique. Il semble, du reste, qu'il y ait, parallèlement à la complication histologique des os, augmentation de leur richesse en parties minérales (Liénaux).

ÉTUDE CLINIQUE DES OS DU CRANE !

Le crâne normal est caractérisé par son aspect régulier, sa consistance uniforme, sauf au niveau des sutures et fontanelles. La fontanelle antérieure augmente de façon progressive jusqu'à trois mois ($3,5 \times 3,2$, d'après Mlle Pariselle), puis reste stationnaire et s'oblitére lentement, du vingt-quatrième au trentième mois.

Les diamètres céphaliques progressent régulièrement, comme le montre ce tableau de Ciaudo :

	Bi-pariétal	O. F. max.	Circonférence
Naissance.....	9,5		
1 ^{er} mois.....	10,2	12,6	36,5
2 ^e mois.....	10,6	13,2	38,4
3 ^e mois.....	10,8	13,5	39,2
4 ^e mois.....	11,1	13,9	40,6
5 ^e mois.....	11,5	14,3	41,8
6 ^e mois.....	11,7	15,1	43,1

Quant aux sutures, elles sont contiguës, mais peuvent chevaucher (balance du pauvre de Pinard).

L'aspect normal du crâne peut être modifié par des lésions des os ou des sutures, ou par une anomalie dans la durée de l'ossification.

Dans le premier cas, il y a déformation du crâne, il s'agit d'exostoses ou de synostoses.

Les exostoses siègent au niveau ou autour des points d'ossification, réalisant, en avant le front olympien, en arrière le crâne natiforme. Elles ont été magistralement décrites par le professeur Parrot, qui a montré qu'elles étaient le résultat d'une ostéite, avec périostose et formation de lamelles osseuses nouvelles sous-périostées (ostéophytes). Dans les cas typiques, l'os est comme surmonté d'une lentille de tissu aréolaire (Apert). M. le professeur Hutinel a insisté sur l'importance de ces exostoses « en verre de montre » pour le diagnostic de la syphilis héréditaire. Quant au crâne natiforme de Parrot, M. Edmond Fournier en fait un signe pathognomonique d'hérédo-syphilis.

Les synostoses crâniennes prématurées entraînent des déformations, bien étudiées par Virchow. Il y a arrêt de développement des os adjacents, et, inversement, déformations compensatrices des autres plaques de la voûte (scaphocéphalie, oxycéphalie, etc...)

Mais, surtout, ces synostoses déterminent des déformations graves de la base du crâne (lordose basilaire) conduisant à l'adénoïdisme et à l'atrophie des nerfs optiques (Bertolotti de Turin). La synostose totale conduit à l'idiotie microcéphalique (avec ou sans mongolisme); toutefois, l'agénésie cérébrale semble parfois précéder la synostose.

Le substratum anatomo-pathologique des synostoses, d'après Frassetto et Bertolotti, consiste en « une disparition des sutures concomitante à une hypervascularisation et une hyperostose secondaire des os frappés par la synostose ». « Mais la cause primordiale con-

« duisant à la synostose nous échappe encore complètement. » (Bertolotti.)

Chez le nourrisson, on observe surtout la synostose interpariétale et métopique précoce : scaphocéphalie ou crâne en carène, dont l'étiologie syphilitique est habituelle (Hutinel).

Nous en avons observé deux cas, dans lesquels la réaction de Bordet-Wassermann était positive. Cette réaction était négative dans un troisième cas avec synostose généralisée, mais il existait de la lymphocytose rachidienne et la mère avait eu quatre avortements, de sorte que l'hypothèse de syphilis ne pouvait être définitivement rejetée. On peut aussi observer chez le nourrisson de l'acrocéphalie avec polysyndactylie (Apert). Ces malformations sont souvent héréditaires (Comby); Crouzon et Chatelin).

Beaucoup plus fréquentes que ces déformations crâniennes sont les anomalies de la voûte du crâne déterminées par un retard ou une accélération du processus d'ossification. Nous étudierons successivement les crânes mous et les crânes durs.

LES CRANES MOUS

Les crânes mous sont ceux dans lesquels on perçoit des zones de consistance molle (papyracée, cartonnée, parcheminée) en dehors des sutures et fontanelles normales.

Vimont, dès 1833, avait signalé l'amincissement des os du crâne. Après lui, Elsässer (1843) étudie le ramollissement et la perforation de l'occipital, qu'il appelle *craniotabes*. Cette lésion est, pour lui, l'origine d'un syndrome, caractérisé par des crises de cyanose avec agitation, cris, balancement de la tête, quand celle-ci appuie sur l'oreiller; ces symptômes de compression cérébrale cessent dès qu'on assied l'enfant. Les enfants à crâne cartonné ne tardent pas à succomber, la plupart au cours d'une crise convulsive.

L'article de Lasègue (*Archives gén. Méd.*, 1850) contribue à vulgariser ce syndrome dramatique. A la suite d'Elsässer, tous les auteurs constatant des accidents chez des enfants à crâne mou, les attribuent à la lésion crânienne, et celle-ci devient responsable des convulsions, des spasmes musculaires, du spasme glottique, de la létanie, de l'hydrocéphalie. Heureusement, des médecins plus optimistes, tout en admettant la possibilité

de pareils accidents, prétendent les prévenir par la médication calcique, qui ossifie rapidement la zone cartonnée, cause unique de tous ces maux.

En 1879, Parrot remet tout en question. Contrairement à Elsässer, il admet des perforations congénitales, siégeant sur les pariétaux, le long de la suture sagittale. Il les oppose aux perforations acquises, dont il indique les caractères :

1° Elles peuvent siéger sur l'occipital, mais, plus souvent, elles sont latérales et occupent la face postérieure et inférieure des pariétaux. Le siège dépend du décubitus.

2° Elles coexistent toujours avec des zones d'usure, et celles-ci les précèdent. La table interne est usée la première.

3° Les crânes atteints de perforations et d'usure ont une fontanelle beaucoup plus large qu'à l'état de santé.

4° Ces perforations sont la forme ulcéreuse du rachitisme crânien; elles coexistent le plus souvent avec des ostéophytes, ce qui indique leur origine hérédosyphilitique, même lorsque les autres stigmates font défaut.

5° La guérison spontanée est la règle.

Kassowitz, qui trouve des signes de rachitisme chez tous les fœtus et nourrissons, considère le crâne cartonné comme une manifestation précoce du rachitisme.

M. le professeur Marfan admet cette théorie. Il retrouve, dans les zones cartonnées, les lésions caractéristiques du rachitisme. « Ces lésions sont identiques « dans les craniotabes congénitaux et acquis. » « Après « le septième ou le huitième mois, le craniotabes est

« généralement effacé par la reprise de l'ossification.
« Mais celle-ci, tant que dure l'ossification, est anor-
« male. Elle produit du tissu rachitique ou spongoïde,
« très pauvre en chaux et en moelle fibroïde. Elle le
« produit souvent en excès, surtout sur les bosses fron-
« tales et pariétales, ce qui détermine le front olympien
« et le crâne natiforme. » Pour M. Marfan, la cause
de l'amincissement et de la perforation des os de la
voûte est la compression de ces os déjà ramollis par le
cerveau en voie de développement. Les dépressions et
les saillies des os représentent le moule exact des cir-
convolutions cérébrales.

Cette théorie suscite de vives discussions.

MM. Comby, Paley, constatent le crâne cartonné chez
des enfants sains. « Il est fréquent, n'aboutit pas fata-
« lement au rachitisme, aux convulsions et au spasme
« glottique. Il est bénin. »

M. Apert fait remarquer la disparition des parties
membraneuses, qui laissent intact le centre de l'os,
et qui divergent de ce centre vers la périphérie, en
rayonnant. Les parties périphériques sont toujours plus
fortement atteintes. La pression excentrique du cerveau
agit en empêchant le développement de la substance
osseuse plutôt qu'en déterminant son usure.

M. Cornil croit qu'il s'agit d'un simple arrêt de dé-
veloppement.

Pour M. Wichmann, le crâne mou est une lésion con-
génitale survenant chez des enfants à terme et bien
développés, ce que conteste M. Marfan.

Wieland admet un crâne cartonné congénital péri-

phérique ou lacunaire, « jamais rachitique », et un crâne cartonné acquis « toujours rachitique ».

M. Aucouturier, élève de M. Marfan, distingue le ramollissement périphérique, au voisinage des sutures et fontanelles, des zones cartonnées siégeant en plein tissu osseux, auxquelles il réserve le terme de craniotabes, et qui seraient seules rachitiques.

Un nouvel élément vient compliquer la question. On avait déjà signalé des crânes mous pseudo-hydrocéphaliques, pseudo-natifformes, avec voûte ogivale et aplasie claviculaire (dysostose cléidocrânienne de Pierre Marie et Sainton). Porak et Durante signalent des crânes mous avec nanisme, micromélie, déformations des membres par fractures multiples. Il s'agit pour eux d'ostéogénèse imparfaite par dysplasie périostale.

A la suite de ces auteurs, on décrit un crâne lacunaire congénital (*osteogenesis imperfecta cranii*) caractérisé par des « pseudo-fontanelles » arrondies ou elliptiques, à bords nettement découpés dans l'épaisseur intacte de l'os, sans amincissement ni bourrelet périphérique. Il n'y a aucune trace d'ossification au niveau des zones molles; il s'agit donc d'arrêt de développement. Ce crâne lacunaire congénital s'accompagne souvent de spina-bifida occulte et d'hydrocéphalie. Il est surtout fréquent chez les hérédos-spécifiques.

On décrit aussi un crâne mou, mince et déformé, mais complètement ossifié (*osteopsathyrosis fatalis*) s'accompagnant habituellement de fractures multiples, parfois d'otosclérose et de sclérotiques bleues.

Mais, comme le fait justement remarquer M. Marfan, ces diverses associations sont rares.

En 1912, M. Lesage reprend l'étude des crânes mous. Voici ses conclusions :

« Le craniotabes est extrêmement fréquent. Le siège
« de prédilection n'est pas à l'occipital, mais au pour-
« tour de la suture pariéto-temporale, en arrière d'une
« ligne verticale passant par le conduit auditif externe.
« On le rencontre plus rarement au niveau des sutures
« pariéto-frontale, pariéto-occipitale, pariéto-pariétale.
« On observe soit du craniotabes en bandes, soit du
« craniotabes en trous, suivant l'étendue de la surface
« osseuse atteinte. Parfois seul le centre de l'os est so-
« lide, tout le pourtour étant mou, dépressible. Le
« craniotabes se rencontre avec une égale fréquence
« chez des nourrissons sains ou malades. Il n'est pas
« une manifestation du rachitisme, bien qu'on puisse
« observer la coïncidence des deux états morbides.

« Le craniotabes ne survient pas, mais existe chez
« un nourrisson donné, pour disparaître spontanément,
« sans laisser de traces. Nous n'avons pas observé de
« nourrissons dont le crâne, primitivement dur, se soit
« secondairement ramolli.

« Il est donc inexact de dire qu'il y a ramollissement,
« amincissement des os du crâne, craniomalacie, et
« que le craniotabes peut aboutir à la perforation des
« os du crâne. »

De ses recherches histologiques faites en collaboration avec le Dr Cléret, M. Lesage conclut que le crâne cartonné est dû uniquement à « un arrêt de développe-

ment, ou mieux, à un retard de l'ostéogénèse des points de l'os qui en sont atteints. Il n'y a pas raréfaction, ni résorption d'un os primitivement bien constitué, mais retard dans l'évolution normale. Au niveau du craniotabes, l'os en est encore aux premiers stades du développement de l'os de membrane. Au lieu des systèmes haversiens nettement développés ou en voie de constitution, il présente des travées osseuses constituées par des lamelles disposées parallèlement à la surface de l'os, délimitant de larges aréoles allongées dans le même sens, sans aucune ordination en systèmes concentriques, en systèmes haversiens. Cependant, plus on se rapproche de la portion centrale dure de cet os, plus on voit apparaître le type normal avec systèmes haversiens, se constituant, puis constitués. De la périphérie au centre, on peut suivre facilement le passage de l'os jeune à l'os adulte. »

« Le craniotabes est donc bien dû à un retard de l'ostéogénèse de l'os de membrane. C'est pourquoi il ne touche jamais les portions développées aux dépens d'une ébauche cartilagineuse (base du crâne). Sa localisation aux os de la voûte, ainsi qu'à la périphérie des os, est due à leur mode particulier d'ossification. Le centre, plus âgé, est normal; puis, vers la périphérie, l'os est plus mince, plus mou, parce qu'encore incomplètement développé, et parce qu'il est constitué par des lamelles superposées et non par des canaux cylindriques. On s'explique ainsi l'évolution normale de ce craniotabes vers la guérison spontanée, sans qu'il laisse de traces. L'ossification est achevée entre le neuvième et

le douzième mois chez les nourrissons qui en étaient atteints.

Pour M. Lesage, si la mollesse des os du crâne est toujours congénitale, ce retard simple de l'ossification n'en constitue pas moins un stigmate héréditaire, un signe important de débilité.

Dans les cas bénins, si l'enfant est au sein et convenablement nourri, les parties membraneuses s'ossifient en quelques semaines, la croissance se fait de façon régulière et sans complications. C'est ce qui a permis de dire que le crâne cartonné pouvait se rencontrer chez des nourrissons sains.

Si la tare héréditaire est plus marquée, on voit les zones cartonnées persister plus longtemps, mais la réparation est en général complète vers le sixième mois, et il ne se produit aucune déformation rachitique. Cette persistance de l'état cartonné du crâne s'accompagne d'une insuffisance de croissance, avec ou sans troubles digestifs. C'est l'atrophie pure, molle, avec lenteur d'ossification, sans rachitisme (Lesage) qui prend assez souvent le type floride. La taille est légèrement inférieure à la normale, comme l'avait déjà remarqué M. Variot.

En somme, dans la grande majorité des cas, le crâne cartonné se rencontre chez des nourrissons qui ne présenteront plus tard aucun signe de rachitisme. Ce fait capital est actuellement admis par la plupart des pédiâtres.

On peut cependant voir apparaître des stigmates rachitiques chez des enfants à crâne cartonné. Cette com-

plication se produit presque exclusivement chez des nourrissons alimentés au lait de vache ou atteints d'une maladie infectieuse. On voit alors les zones molles persister au delà du sixième mois, et l'enfant présenter, vers cette époque, des déformations caractéristiques (brachycéphalie, bosses frontales et pariétales, chapelet costal, gonflement des épiphyses). C'est alors l'atrophie molle avec rachitisme (Lesage). Mais ce rachitisme est acquis et consécutif à l'intoxication digestive ou à une infection. Le crâne cartonné n'est pas la première étape du rachitisme; il lui est antérieur et en est tout à fait indépendant.

L'insuffisance d'ossification ne constitue même pas une prédisposition au rachitisme, puisque celui-ci se développe aussi fréquemment chez des nourrissons à crâne normal ou dur. Aussi, quand on est en présence d'un crâne rachitique qui a des zones cartonnées, il ne faut conclure à la nature rachitique de ces zones que si elles n'existaient pas à la naissance et si on a pu suivre leur développement (Lesage). Or, ce ramollissement secondaire est exceptionnel. M. Lesage ne l'a constaté qu'une fois. Ayant nous-même, pendant trois ans, examiné les crânes des nourrissons soignés dans son service de l'hôpital Hérold, nous n'en avons observé qu'un cas.

Cependant, nous devons signaler une cause d'erreur possible. Assez fréquemment, chez des enfants suralimentés au lait de vache, on voit survenir, en même temps qu'apparaissent divers stigmates rachitiques, une brusque augmentation des diamètres céphaliques; le

crâne devient volumineux et brachycéphale, les pariétaux s'écartent d'un ou deux centimètres; la fontanelle s'élargit d'autant, elle est bombée, tendue. C'est une ébauche d'hydrocéphalie. Entre les pariétaux et les os adjacents apparaissent des zones membraneuses, puis cartonnées, faisant penser à un ramollissement des bords des sutures. Mais ce n'est qu'un pseudo-ramollissement; en réalité, il y a début d'ossification des bandes membraneuses créées entre les pièces osseuses par la brusque expansion du cerveau. Nous avons étudié histologiquement ces zones cartonnées périphériques. On trouve, dans leur plan moyen, une lame d'os spongieux régulièrement aréolaire; il y a donc simplement préossification d'un néo-membrane. †

Nous insisterons sur ces deux phénomènes : persistance anormale des zones cartonnées et pseudo-ramollissement des bords des pariétaux, parce que nous pensons qu'ils ont contribué à établir la légende du « cranio-tabes rachitique ». Partout est signalé, comme caractéristique, le contraste entre l'hypertrophie du centre de l'os et le ramollissement de sa périphérie.

D'après nos observations, ce sont ces « pseudo-craniotabes tardifs ou prolongés » par hydrocéphalie ou hypertrophie cérébrale, qui s'accompagnent de convulsions, de spasme glottique, de tétanie et de mort subite. Mais, comme le font justement remarquer MM. les professeurs Hutinel et Marfan, le rachitisme n'est pas un état morbide limité aux os, c'est un syndrome dont la lésion osseuse n'est qu'un élément. Il s'accompagne d'intumescence des organes lymphoïdes, de splénomé-

galte, d'hypertrophie thymique, d'anémie (Marfan). A tous les états rachitiques on peut appliquer le jugement de M. Comby sur le crâne natiforme : « Il s'accompagne d'anémie, de splénomégalie, d'œdème cérébral, et comporte un pronostic fâcheux. »

A notre avis, il faut encore tenir compte d'un autre facteur : le rachitisme et le crâne cartonné sont fréquents chez les tuberculeux, et souvent une adénopathie trachéo-bronchique et une méningite tuberculeuse constatées à l'autopsie donnent l'explication du spasme glottique et des convulsions. L'étude des zones hyperesthésiques (pubienne, iliaques et oculaires) fournit, pour le diagnostic, des renseignements précieux. Presque constante à un léger degré, l'hyperesthésie indique la souffrance du système nerveux intoxiqué. Plus vive et paroxystique, accompagnée de vomissements, elle traduit l'imprégnation de l'organisme par la toxine tuberculeuse (Lesage).

La seule déformation qu'on puisse observer dans les crânes cartonnés non compliqués de rachitisme est la plagiocéphalie ou crâne oblique ovale, avec saillies opposées d'une bosse frontale et d'une bosse pariétale, et grand axe crânien diagonal. Elle est la conséquence du décubitus unilatéral prolongé (Guéniot, Parrot, Eschbach).

Telle est la conclusion de nos recherches cliniques, portant sur plusieurs centaines de nourrissons. Elles confirment la théorie de M. Lesage.

En Italie, Reano Mario, qui a fait une étude consciencieuse du « crâne parcheminé » aboutit à peu près

aux mêmes conclusions. Sur 3.000 nourrissons du premier âge, il trouve 275 crânes présentant des zones « dont la mollesse était évidente ». Sur 64 nourrissons à crâne mou suivis pendant un an, 31 n'ont présenté aucune trace de rachitisme, 33 ont présenté des stigmates rachitiques, souvent légers.

« La constatation de zones parcheminées à la naissance ne permet donc aucun pronostic. Elles disparaissent dans la moitié des cas vers le deuxième ou le troisième mois. La guérison est plus tardive chez les enfants nés en hiver. »

La nature congénitale du crâne cartonné étant admise, quelle en est la pathogénie ? Pas davantage que la clinique, l'histologie n'est favorable à l'hypothèse d'un rachitisme congénital. Nous croyons, avec M. Lesage, qu'on a beaucoup abusé du terme « rachitisme » et que ce dernier est tout à fait différent du simple retard de l'ostéogénèse. On ne doit parler de rachitisme que s'il existe des déformations caractéristiques ou des lésions anatomiques indiscutables. Sinon, que de contradictions. Il n'y a pas d'os en apparence normal dans lequel on ne trouve, avec un peu de bonne volonté, quelques altérations rachitiques. « On retrouve l'aspect du rachitisme dans des os parfaitement sains. » (Liénaux.)

C'est ainsi que certains auteurs ont été conduits à admettre le rachitisme chez tous les fœtus et tous les nourrissons. Mais, à cause même de cette fréquence, l'étude du rachitisme perdrait tout intérêt.

On doit admettre comme critérium nécessaire l'as-

sociation d'une prolifération médullaire anormale et aberrante (Marfan) et d'altérations nettes de l'os périostique avec oligohaversogénèse (Renaut, Liénaux) et productions sous-périostées (Parrot, Marfan). L'os rachitique est épais, hypervascularisé, creusé d'un large diploé dans lequel nagent, au milieu d'une moelle abondante et modifiée, des débris de travées osseuses. Il y a prolifération excessive du périoste, qui est épaissi, vascularisé infiltré de cellules médullaires. « Dans le rachitisme crânien, on constate une vascularisation et une médullisation excessive des aréoles du diploé, qui sont agrandies et revêtues d'une lame de tissu ostéοide. » (Marfan). Or, le crâne mou est aminci dans son ensemble, comme le montre bien la radiographie, et comme on le constate à l'autopsie. Les zones cartonnées sont minces comme une carte de visite, transparentes, dépourvues de vascularisation. Dans nos coupes de crânes mous, nous ne retrouvons pas l'aspect classique du rachitisme. La zone cartonnée est, soit un fragment de membrane primordiale homogène, soit de l'os spongieux aréolaire bordé de lamelles fibreuses parallèles, resté, en somme, au stade de préossification. Il y a absence, à la fois, de tables périphériques haversisées et de diploé central, et cette insuffisance associée de remaniement périphérique et de remaniement central est caractéristique du simple retard de l'ostéοgénèse. S'il n'y a pas de complication rachitique, l'ossification se complètera normalement, avec formation presque simultanée de tables périphériques compactes et de diploé central. Au contraire, le rachitisme sera

caractérisé par la formation d'un diploé central épais bordé de deux lames de tissu ostéoïde, et plus rarement par la production d'exostoses sous-périostées.

Les mêmes auteurs qui signalent l'extrême rareté du rachitisme congénital, qui en ont même contesté l'existence, admettent un crâne cartonné congénital, de nature rachitique, qu'ils semblent rencontrer assez fréquemment. Il est vrai que ce rachitisme a une étiologie bien différente de celle du rachitisme acquis. Alors que Parrot considérait les perforations et usures crâniennes tardives comme syphilitiques. M. le professeur Marfan attribue cette étiologie au crâne cartonné congénital, et considère ce dernier comme hérédosyphilitique s'il s'accompagne d'anémie et de splénomégalie (syndrome de Marfan). *A priori*, rien ne s'oppose à cette théorie, et déjà Parrot avait insisté sur la prédilection que marquait la syphilis pour le tissu conjonctif. Mais tous les crânes mous congénitaux ne s'accompagnent pas de splénomégalie, et même quand le syndrome est au complet, on ne retrouve pas toujours l'étiologie syphilitique. Cannata, sur 58 rachitiques syphilitiques non tuberculeux, trouve 37 fois le syndrome de Marfan, mais il le constate aussi chez 18 nourrissons non syphilitiques. Chez 51 nourrissons soignés dans le service de M. Lesage, et présentant une réaction de Bordet-Wassermann positive, on trouve 6 crânes cartonnés, 7 crânes durs, 2 crânes synostosés, 1 crâne hydrocéphalique. Chez 111 nourrissons non syphilitiques, nous trouvons les mêmes proportions : 12 crânes mous et 16 crânes durs.

Sur 12 nourrissons avec lésions syphilitiques évidentes et splénomégalie, deux seulement présentaient des zones cartonnées. Cependant, si la fréquence de ces zones chez les hérédosyphilitiques ne nous paraît pas démontrée, nous nous gardons bien de nier l'influence possible de la syphilis dans leur production. D'autant plus que nous avons constaté, chez quelques hérédosyphilitiques, des zones d'usure présentant le type lacunaire, avec perforations « en trous ». Parrot a observé que, dans ces cas, « la cavité de l'ulcération était com-
« blée par une substance molle, rosée ou ambrée, ou
« encore couleur maïs, qui disparaît par la dessica-
« tion ». Il semble bien qu'il s'agisse de gommes syphilitiques. Cependant, nous n'avons point trouvé de tréponèmes au niveau des perforations.

Deguy et Babonneix, chez un hérédosyphilitique, d'ailleurs non rachitique, trouvent, autour des pertes de substance osseuse, une zone congestive hémorragique, semblant être une des causes de trouble de l'ossification. Ces cas exceptés, la syphilis semble agir en déterminant une dystrophie périostale, analogue à la dysplasie de Durante et à la dysostose conjonctive. Il y aurait, dans tous ces cas, débilité du tissu conjonctif.

En dehors de cette débilité conjonctive, ou associées à elle, existent deux causes possibles du retard de l'ossification crânienne : le développement exagéré de la tête, l'insuffisance de calcification.

L'hydrocéphalie s'accompagne souvent de vices d'ossification, d'encoches, de fissures à la périphérie des os

de la voûte, ou même de lacunes (Apert). Les troubles que l'augmentation de diamètre peut apporter à l'ostéogénèse atteignent exclusivement l'os périostique (Liénaux).

L'insuffisance de calcification se voit chez les prématurés, les jumeaux, les hérédotuberculeux, et dans les cas où la grossesse s'est compliquée d'auto-intoxication et d'hémorragies. Dans tous ces cas, le fœtus n'a pu fixer assez de chaux pour ossifier son crâne. Or, l'organisme n'édifie pas de système de Havers s'il manque de matériaux (Liénaux). Le périoste ne peut jouer son rôle que si la préossification est terminée.

Il est de règle d'observer, chez les prématurés, une voûte crânienne incomplètement ossifiée, avec zones membraneuses (Parrot, Bonnaire). Nous avons déjà expliqué les raisons de cette fréquence. Le crâne mou des prématurés s'accompagne d'une réduction des diamètres céphaliques, d'autant plus caractéristique que, dans les autres cas, l'ostéogénèse crânienne imparfaite s'accompagne plutôt d'un accroissement des diamètres. Le crâne des prématurés est surtout mou sur la ligne médiane, de chaque côté de la suture sagittale.

La grossesse gémellaire est aussi une cause d'ossification incomplète, la répartition de la chaux devant se faire sur deux organismes. En outre, les jumeaux sont souvent des prématurés. La fixation des matières minérales peut être différente chez les deux fœtus.

Après la naissance avant terme et la gémellité, les maladies de la grossesse et la tuberculose — maladie déminéralisante de la mère — sont les causes habi-

uelles du retard de l'ossification crânienne. Nous insistons sur la fréquence de l'hérédité tuberculeuse chez les nourrissons à crâne mou. Elle nous a semblé beaucoup plus nette que l'hérédité spécifique. Cette déminéralisation n'implique du reste aucunement la tuberculisation du nourrisson. Mais quand celle-ci s'est produite, par contamination, elle s'accompagne de splénomégalie et d'anémie, c'est-à-dire du syndrome de Marfan. Seules, la radioscopie, la cuti-réaction et la réaction de Bordet-Wassermann permettront alors le diagnostic différentiel.

Nous avons remarqué aussi la fréquence des troubles thyroïdiens chez les mères des nourrissons à crâne mou (hyperthyroïdie, hypothyroïdie). D'autre part, ces nourrissons présentent souvent les attributs de la diathèse lymphaticothymique. Il est certain que les glandes à sécrétion interne doivent jouer un rôle important dans le métabolisme de la chaux. Mais les expériences instituées à ce sujet n'ont abouti à aucune conclusion précise.

De même, pour apprécier l'influence de l'alimentation sur la persistance des zones cartonnées (décalcification par excès ou insuffisance de chaux alimentaire, par élimination exagérée de chaux dans les selles savonneuses) de nouvelles études sont nécessaires. L'alimentation irrationnelle ne semble guère jouer de rôle que dans l'étiologie du rachitisme.

Pour terminer, nous concluerons, avec M. Lesage, que le crâne cartonné est un signe de débilité congénitale pouvant aboutir à l'hypotrophie, à l'atrophie molle,

pure ou compliquée de rachitisme, et, avec M. Comby, que c'est une dystrophie à causes multiples. Provisoirement, nous proposons la classification suivante :

Crânes mous		Diamètres céphaliques	
—		—	
par minéralisation insuffisante	}	Prématurés Jumeaux Hérédo-tuberculeux	{ diminués
par ramollissement ou décalcification	}	Rachitiques Hérédo-syphilitiques	{ légèrement augmentés
par débilité conjonctive	}	Hérédo syphilitiques Dysostose conjonctive Dysplasie périostale	}

de cause mécanique : Hydrocéphalies : très augmentés.

LES CRANES DURS

Les crânes durs sont caractérisés par l'absence de zones dépressibles, la petitesse de la fontanelle, l'engrènement précoce des sutures. Nous étudierons seulement les crânes durs non déformés, sans rachitisme ni synostose.

Contrairement aux crânes mous, les crânes durs n'ont pas d'histoire. Les rares cas publiés d'ossification crânienne précoce s'accompagnaient de synostoses et de monstruosités. En 1882, Manouvrier publie des cas d'hyperossification crânienne. En 1891, Bonnaire signale l'ossification précoce des os du crâne comme une cause possible de dystocie, la tête constituant alors un bloc irréductible. Cette anomalie peut se rencontrer, paradoxalement, chez des prématurés. En 1912, M. Lesage expose, au Congrès de Pédiatrie, le résultat de ses recherches. « L'examen des crânes d'atrophiques et
« d'athrepsiques qui meurent dans les trois premiers
« mois, montre que les os de la voûte sont souvent très
« durs et ne présentent aucune trace de rachitisme, ni
« de craniotabes. Cette sensation de dureté contraste
« avec l'atrophie générale de l'enfant. »

Avec M. le Dr Cléret, il fait l'étude histologique de

ces crânes. « Quel que soit le point examiné, ils sont
« durs, compacts, difficiles à décalcifier et à couper au
« au microtome, d'épaisseur normale. »

« L'étude histologique démontre :

« 1° L'absence de la lésion spécifique du rachitisme ;

« 2° L'absence de l'état cartonné ;

« 3° L'existence d'une hyperplasie osseuse tellement
« intense, que les lacunes médullaires du diploé en sont
« étouffées et réduites de volume. Ce tissu osseux intensif
« est criblé d'une quantité d'ostéoblastes et ne présente
« aucune trace de système haversien. C'est donc de l'os
« primitif, non remanié, d'emblée éburné.

« L'ossification se fait donc suivant le type primitif
« (os de membrane), sans remaniement du tissu osseux,
« si bien que l'on est en présence d'une anomalie, d'un
« véritable ostéome diffus, du type os de membrane. »

En 1914, M. Lesage signale deux autres particularités du crâne dur congénital : la petite fontanelle et la petite tête. « Tous les diamètres sont petits (Bip = 9,
« OF = 12, OM = 13-14) et restent petits ou croissent
« à peine pendant des mois. Cependant, le travail osseux
« est très intense, si bien que la fontanelle est vite ré-
« duite à peu de chose. »

Etudiant l'anatomie pathologique des atrophies, M. Lesage montre la coexistence fréquente de cette dureté congénitale des os crâniens, avec la fibrose généralisée de l'organisme (myosite scléreuse, sclérose du foie, de la rate, des poumons et des glandes endocrines). Le petit crâne dur congénital devient un des éléments du syndrome de l'atrophie spasmodique congénitale, caractérisé par la contracture permanente de certains mus-

cles des membres (chien de fusil, impossibilité d'étendre les membres, épreuve de la suspension négative). Tout l'organisme est hyperesthésié et en spasme, les vomissements sont habituels et déterminent l'inanition et la déshydratation qui donnent à la cachexie précoce des athrepsiques son aspect si typique. Cette déshydratation, en concentrant les humeurs, n'explique-t-elle pas jusqu'à un certain point l'azotémie persistante, si fréquente chez les athrepsiques, que M. le professeur Nobécourt la considère comme le critérium clinique de la cachexie des premiers mois. Et cette azotémie n'est-elle pas due aussi, en partie, à l'« autophagie » déterminée par l'inanition.

« On ne peut s'empêcher d'être frappé du contraste
« qui existe entre ce petit crâne, siège d'une vitalité
« intense, et le reste de l'organisme, où toute la vie
« paraît réduite au minimum. » (Lesage.)

Déjà, un contemporain de Parrot, Bohn, avait remarqué que les enfants atteints d'atrophie simple ou essentielle, congénitale, ne présentaient aucune tendance au rachitisme et qu'on ne trouvait pas, chez eux, de crâne cartonné. Plus tard, Filatow se base sur l'absence de stigmates rachitiques et de crâne cartonné pour différencier l'atrophie simple, essentielle, des premiers mois, de l'atrophie secondaire aux affections cachectisantes (tuberculose, diarrhée chronique). Reprenant la même idée, M. Weill (de Lyon), insiste aussi sur ce fait que les arrêts de développement, quelle qu'en soit la cause, ne sont guère favorables à l'évolution du rachitisme, qui est avant tout une maladie des os en voie

de croissance. « Le rachitisme n'existe pas chez les
« athrepsiques, ces squelettes respirants, parce que leur
« système osseux subit un arrêt de développement. »

Ces auteurs ont confondu crâne cartonné et rachitisme, rétraction crânienne et atrophie osseuse. Ce qui subit un arrêt de développement — ou plutôt d'expansion — c'est la membrane ostéogène, atteinte, elle aussi, de fibrose. Elle s'ossifiera en bloc, d'emblée, et de façon intense, sans subir de préossification, sans formation préalable d'os spongieux. Tout se passe comme si le vaisseau central, ayant osséinisé et calcifié la totalité de la membrane, devenait incapable de jouer son rôle ostéoclasique. Il n'y aurait point de moule préformé pour l'ossification périostique, d'où absence de diploé et de systèmes concentriques de Havers.

L'absence totale de préossification n'est pas constante et souvent l'os dur présente deux tables de tissu compact avec diploé très réduit et cloisonné. Mais la signification est la même, il y a eu surproduction considérable d'os périostique.

Ainsi, deux causes peuvent être invoquées pour expliquer l'hyperossification.

1^o La fibrose, qui entraîne la rétraction de la membrane et une hyperproduction d'os périostique, avec ossification d'emblée;

2^o L'aplasie médullaire (due à l'atrophie des organes hématopoïétiques) déterminant l'absence de remaniement central, ou de résorption.

Il est possible aussi que la déshydratation joue un rôle, en augmentant la viscosité sanguine et médullaire.

D'autre part, le liquide céphalo-rachidien est peu abondant, et la pression excentrique du cerveau se trouve ainsi diminuée.

Le petit crâne dur congénital ne doit pas être confondu avec le crâne simplement rétracté des nourrissons hypoalimentés ou déshydratés. Au cours du choléra infantile, on peut observer une diminution des diamètres céphaliques, en particulier de l'occipito-frontal, mais il y a seulement chevauchement des os, masquant les sutures et la fontanelle. Si la guérison survient, le crâne reprend ses dimensions primitives. Le diagnostic devient plus difficile si le crâne reste rétracté, d'autant plus que, dans ces cas, le choléra infantile peut être suivi d'atrophie spasmodique acquise.

La syphilis peut déterminer de l'hyperossification crânienne. Hochsinger affirmait l'hérédité syphilitique quand il constatait chez un nourrisson de deux ou trois mois, des os du crâne durs et une fontanelle en avance, associés à un crâne natiforme. Ce crâne dur déformé s'accompagne de vascularisation exagérée du périoste, et même du cuir chevelu (Fournier). Le petit crâne dur congénital, au contraire, n'est pas plus fréquent chez les hérédo-syphilitiques que chez les autres nourrissons.

Il existe aussi des crânes durs, avec paroi osseuse épaisse, relevant d'une hypertrophie crânienne simple, indépendante de la syphilis et du rachitisme, et parfois familiale et héréditaire. Ces « crânes géants » (Lesage) s'accompagnent d'une saillie très marquée de l'occipital, et d'une petite fontanelle.

Les causes de la fibrose généralisée et de la dureté congénitale des os du crâne sont probablement multiples. La formation de tissu conjonctif est une réaction commune à des infections et intoxications diverses. M. Lesage attribue un rôle étiologique important à l'alcoolisme des parents. Celui-ci est, du reste, la cause habituelle des microcéphalies et scléroses cérébrales (Morel). On connaît aussi le rôle sclérogène de l'alcool dans les cirrhoses des adultes.

On observe aussi chez des nourrissons à hérédité hépatique ou arthritique intense, une maladie spasmodique (Lesage) aboutissant souvent à une atrophie qui présente de grandes analogies avec l'atrophie spasmodique congénitale. Mais le spasme est intermittent. L'intégrité du système musculaire (absence de myosite) et les caractères du crâne (rétraction sans hyperossification) permettent le diagnostic différentiel. Bien traitée, la maladie spasmodique guérit, en général. Au contraire, le pronostic du petit crâne dur congénital est grave, du fait des lésions associées des divers organes et de l'inanition déterminée par les vomissements. Le sein lui-même n'est pas toujours supporté, et un traitement antispasmodique est souvent nécessaire. Les tentatives de réhydratation (sérum chlorurés) n'ont donné que des résultats éphémères. La tuberculose est une complication fréquente chez ces cachectiques, qui, par contre, semblent peu exposés au choléra infantile. La guérison est exceptionnelle. La reprise de la croissance se manifeste par un accroissement de la taille et une augmentation du poids. Mais elle est souvent précédée

de modifications caractéristiques de l'aspect du crâne. Celui-ci subit une brusque expansion, les diamètres augmentent, les sutures s'écartent. C'est la reproduction du phénomène que nous avons signalé à propos des crânes mous. La ponction lombaire ramène un liquide hypertendu, clair, légèrement albumineux, mais parfois puriforme et amicrobien. Nous n'avons pu trouver la cause de cette hydrocéphalie, qui semble cependant plus fréquente chez les nourrissons syphilitiques. Chez ces cachectiques déshydratés, elle constitue un phénomène paradoxal et, en somme, heureux. Toutefois, une extrême réserve s'impose encore pour le pronostic, car les accidents nerveux (convulsions, spasmes, tétanie) et la mort subite coïncident trop souvent avec la reprise de la croissance.

OBSERVATIONS COMMUNIQUÉES
PAR M. LE D^r LESAGE

I. — Denoy..., décédée le 5 octobre 1912, à 10 mois. Crâne cartonné. Histologiquement, os mince, constitué par une membrane fenêtrée non remaniée, sans diploé ni Havers.

II. — Metzin... décédé le 20 juillet 1912, à 15 jours.

Prélevé zone cartonnée (membrane non remaniée) et centre d'ossification (normal, deux tables).

III. — Pêch..., décédé le 22 octobre 1912, à cinq mois. Crâne cartonné, blanc, avec quelques arborisations.

Histologiquement, certaines zones sont simplement constituées par de la membrane préossifiée non remaniée. Dans d'autres, la table externe est seule ossifiée. Au centre de l'os, deux tables havérisées avec diploé normal.

IV. — Sillé..., décédé en juillet 1912, à 5 mois.

Crâne normal, violet. Tables et diploé en voie de constitution.

V. — Aubri..., décédé le 25 juin 1912, à 6 mois.

Crâne dur avec petite fontanelle, os épais, hyperossifié. Tables et diploé en voie de constitution.

VI. — Guillem..., décédé le 22 octobre 1912, à 10 mois.

Crâne dur, hyperossifié, avec diploé et tables bien différenciés.

VII. — Dupui... Georgette, décédée à 7 mois, le 10 juillet 1912.

Crâne dur typique, os de la voûte compacts, d'aspect éburné. Pas de diploé.

Pas de Havers (ostéome).

VIII. — Vidier (1912), id.

IX. — Bohem... Raymonde, décédée le 19 juillet 1912, à 4 mois, de tuberculose, id

X. — Ple... Michel, décédé le 30 octobre 1912, à 3 mois.

Crâne normal, os spongieux avec systèmes arciformes.

XI. — Duclai... Albert, décédé le 4 octobre 1912, à 6 mois.

Crâne bleu, normal. Histologiquement, diploé net, deux tables mal havérisées.

XII. — Dupui..., crâne dur et épais, peu vascularisé. Quelques systèmes de Havers.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

I. — Font. ., entré le 18 octobre 1919, ni φ , ni Σ .

Selles mastic. Crâne cartonné et natiforme. Léger rachitisme. Ebauche d'hydrocéphalie. Spasme glottique.

Décédé le 24 novembre 1919, à 8 mois.

Autopsie. — Crâne bleu, sauf au pourtour de la fontanelle et des sutures, où s'est formée une néo-membrane ayant l'aspect et la consistance de l'aorte. Histologiquement, cette membrane présente, dans son plan moyen, une mince lame d'os spongieux, dont les aréoles possèdent un vaisseau central. Le reste de l'os est normal, les tables sont bien havérisées, la table externe est moins ossifiée que l'interne. Diploé abondant, avec débris de tissu spongoïde. Donc crâne cartonné compliqué d'hydrocéphalie et de rachitisme.

II. — Ferg..., 2 mois, entré le 16 décembre 1919 pour Σ , décédé le 21 décembre 1919. Crâne cartonné avec perforations. Petite tête (Bip : 9), atrophie molle.

Autopsie. — Au niveau des zones cartonnées la voûte cranienne est formée de lamelles de tissu ostéoïde, perpendiculaires à la surface, séparées par du tissu conjonctif joignant les deux tables. Zones d'usure ou de destruction (gomme ?) où la membrane est réduite à quelques fibres parallèles, sans traces d'ossification. Zones congestives. En certains endroits os spongieux central, aréolaire.

Rate granuleuse ; hypertrophie des corpuscules de Malpighi. Dislocation des travées hépatiques.

Thymus : hémorragies intra-parenchymateuses.

III. — Dietri... (1919), crâne cartonné. Hypertrophie thyroïdienne avec hyperplasie de la substance médullaire. Hypertrophie des corpuscules de Malpighi de la rate. Foie normal.

IV. — Bolât... Rolande, entrée le 26 août 1919 pour eczéma, spasme glottique, tétanie. Crâne cartonné. Décédée le 28 septembre 1916 à 5 mois.

Autopsie. — Thymus non hypertrophié, mais siège de suffusions hémorragiques, corpuscules de Hassall extrêmement nombreux, disparition de la zone corticale. Dislocation des travées hépatiques.

Hypertrophie des corpuscules de Malpighi de la rate.

V. — Meng..., entré le 14 août 1919.

Diamètres céphaliques le 16 septembre 1916.

Bip : 8, OF : 11, OM : 13 ; fontanelle 2×2 ; poids : 2 kilogrammes. Augmentation progressive du poids, des diamètres et de la fontanelle.

En février 3 kgr. 600, diamètres 10,5-12-13,5, fontanelle $4,5 \times 5$. Bordet-Wassermann positif.

Hydrocéphalie sans rachitisme avec pseudo-ramollissement des sutures.

VI. — Bouch..., Raymonde, entrée le 7 octobre 1919.

Crâne dur. Atrophie molle. Vomissements, décédé le 23 octobre 1910, à 9 mois. Pas de Σ .

Autopsie. — Congestion intense des méninges.

Crâne dur, type ostéome central. Pas de diploé.

Canaux de Havers rares et punctiformes.

Foie infectieux. Rate granuleuse.

VII. — Prév... Fernand, entré le 18 novembre 1918, décédé le 11 janvier 1920. Méningite tuberculeuse.

Crâne dur. Diamètres 9 décembre 1913, fontanelle 1×1 .

Histologiquement : crâne hyperossifié, avec tables de tissu compact, canaux de Havers minuscules. Diploé normal.

VIII. — Pill... Emilienne, décédée le 27 novembre 1919, à 18 mois. Tuberculose cavitaires.

Autopsie. — Crâne dur, hyperossifié, mais avec diploé. Os spongieux au pourtour des sutures.

IX. — Ducous..., deux mois, entrée le 25 novembre 1919, décédée le 13 décembre 1919. Méningite tuberculeuse. Atrophie spasmodique. Crâne dur. Bip : 9.

Histologiquement : os compact central, sans diploé invasculaire, type ostéome.

X. — Prot... André, entré le 23 août 1919, décédé le 14 septembre 1919, à 2 mois de méningite ϕ .

Crâne dur, hyperossifié, avec deux tables compactes et diploé.

XI. — Roy... Geneviève (1919) crâne dur.

Vomissements habituels. Côtes et cartilages costaux : aucun signe de rachitisme.

Muscles temporaux : sclérose interfasciculaire.

Thymus : atrophie et sclérose intense.

Foie : sclérose péri-portale.

Rate congestionnée.

XII. — Fransur... (1919). Atrophie spasmodique.

Crâne dur, dont les diamètres ont augmenté d'un centimètre au bout d'un mois.

Histologiquement : os dur, compact sans diploé. Mais au voisinage des sutures aspect rachitique, tissu spongoïde, ponts osseux débordant la suture et se rejoignant de part et d'autre.

En somme crâne dur compliqué de rachitisme ; début possible de synostose.

CONCLUSIONS

1° Les infections et intoxications héréditaires retiennent sur l'ossification du crâne du nourrisson.

2° L'examen du crâne, chez les nourrissons, fournit des renseignements utiles pour la classification des atrophies.

3° Le crâne cartonné congénital est dû à un simple retard de l'ostéogénèse. Il indique un certain degré de débilité, et l'hypotrophie est habituelle chez les nourrissons qui le présentent. Le pronostic dépend de la cause, qui n'est pas toujours la syphilis.

4° La dureté congénitale des os du crâne est le signe d'une débilité spéciale, qui paraît être déterminée, en général, par l'alcoolisme des parents. Elle s'accompagne presque toujours de fibrose généralisée et d'atrophie spasmodique, avec cachexie précoce et incurable.

5° Il existe une hypertrophie simple du crâne, indépendante de l'hydrocéphalie et du rachitisme.

Vu : le président de la thèse,
NOBÉCOURT

Le Doyen
ROGER

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
APPEL

BIBLIOGRAPHIE

- Anthonyr.* — Régénération osseuse du crâne (Bull. et Mém. Soc. Anthropol. Paris, 1906, p. 197).
- Rôle du temporal dans la morphologie de la face (C. rendus Ac. Sc., 1909, p. 870).
- Apert.* — Dystrophies oss. congén. du crâne in Mal. de os, Nouv. Traité Gilbert Thoinot.
- Aucouturier.* — Craniotabes. Th. Paris, 1906
- Babonneix.* — Rachitisme in Manuel mal. nutrition Debove 1912.
- Soc. Pédiatrie, avril 1902.
- Journal médical français, 1912, p. 357.
- Bertolotti.* — Syndrome oxycéphalique (Presse méd., mai 1914).
- Bonnaire.* — Progrès médical, 1891, nos 24 et 25.
- Broca.* — Ossific. des pariétaux. Bull. Soc. Anthropol., 1875, p. 326.
- Cánnata.* — La Pediatra, sept. 1919., p 545.
- Ciaudo.* — Diamètres craniens. Th. Paris, 1904.
- Comby.* — Rachitisme in Traité Mal. enfance.
- Dysostose cranio-faciale héréditaire (Arch. Méd. inf., 1915, p 657).
- Crouzon.* — Id., 1915, p. 529.
- Durante.* — Les micromélies congénitales (N. Icon. Salp., 1905).
- Eschbach.* — Plagiocéphalie. Th. Paris, 1907.
- Filatow.* — Maladies des enfants.
- Fournier (Edm).* — Les stigmates ΗΣ. Paris. 1909.
- Hanotte.* — Th. Paris, 1898.

- Hutinel.* — Les maladies des enfants. Article Rachitisme.
- Hutinel et Stévenin.* — Arch. Méd. inf., 1919.
- Klippel.* — Hypertrophie crânienne simple familiale (N. Iconogr. Salpêtrière, 1913, p. 445).
- Labbe.* — Rachitisme congénital (Revue mensuelle gynéc., obst. et pédiatrie. Paris, 1912).
- Lesage.* — Traité des maladies du nourrisson (édition française, Masson, 1910 ; traduction allemande, 1911 ; traduction russe, 1913).
- L'atrophie-atrhepsie (Paris médical, déc. 1913).
- Essai sur les atrophies du nourrisson, (La Médecine infantile, février 1914).
- Des zones hyperesthésiques chez l'enfant (La Médecine infantile, février 1914).
- Maladies héréditaires et acquises des nourrissons (cours faits à la Faculté de Médecine de Paris, deuxièmes semestres de 1920 et 1921).
- Lesage et Cléret.* — Note sur le craniotabes (Soc. Biologie, 23 mars 1912).
- Note sur le crâne du nourrisson (Congrès Pédiatrie, oct. 1912).
- Recherches sur l'anatomie pathologique de l'atrophie spasmodique congénitale du nourrisson (Soc. Biologie, 1914).
- Liénaux.* — Les altérations de l'os périostique dans le rachitisme (Bull. Acad. royale de Belgique. Bruxelles, mars 1919).
- Manouvrier.* — Th. Paris, 1882.
- Marfan.* — Le rachitisme (Semaine médicale 1906, p. 481).
- Journal Physiol. et Pathol. génér., 1909.
- Actualités médicales, 1911.
- Nouveau Traité de Médecine, Gilbert Thoinot, 1912.
- Journal des Praticiens, 1917, n^{os} 27, 28, 29.
- Le Nourrisson, mars 1920.
- Nobécourt.* — Précis des maladies des enfants, 3^e édit., 1920.
- Pariselle.* — Les fontanelles. Th. Paris, 1900.
- Parrot.* — La syphilis héréditaire et le rachitis.
- Prenant.* — Histologie.

Reano Mario. — Rachitisme congénital (La *Pediatrics*, juillet 1914).

Regnault. — Altérations crâniennes du rachitisme. Thèse Paris, 1888.

— Mécanisme des déformations consécutives à la synostose précoce des os du crâne (Bull. et Mém. Soc. Anthropol. Paris, 1911, p. 181).

Renaut. — Traité pratique d'histologie, 1893.

Rivière et Secousse. — Ossification précoce des os du crâne (Gaz. hebdomadaire de Sc. Méd. Bordeaux, 1911, p. 452).

Silve. — Craniotabes. Th. Paris 1911 (Se reporter à l'index bibliographique de cette thèse pour les travaux antérieurs à 1911 publiés sur la question).

